



Детская эндокринология

Высшее образование

DOCX · PDF

Задач: 1

Вопросов: 12

Сформировано: 26.09.2026, 03:02 МСК · База обновлена: 19.09.2026, 16:48 МСК

ВАЖНАЯ ИНФОРМАЦИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ

1

Материалы предназначены для одного покупателя

Используйте файлы только для личной подготовки. Не передавайте их третьим лицам, не публикуйте, не размещайте в открытом доступе и не перепродавайте полностью или частично.

2

Источник материалов - ФМЗА

Вопросы и ситуационные задачи получены только из опубликованных материалов Методического центра аккредитации специалистов.

[Официальный сайт fmza.ru](https://fmza.ru) >

3

Ответы можно проверить самостоятельно

Используйте комплект при прохождении репетиционного экзамена и убедитесь, что выбранные ответы совпадают с результатом официальной системы.

[Открыть репетиционный экзамен](#) >

4

Состав материалов может обновляться

ФМЗА может изменять формулировки, порядок и состав заданий. Перед подготовкой используйте актуальную версию комплекта и сверяйтесь с официальным источником.

Важно: MedikCase систематизирует материалы ФМЗА для самостоятельной подготовки, не изменяя смысл вопросов и ответов. Актуальность комплекта можно проверить в официальном репетиционном экзамене.

Сайт, обновления и поддержка

- medikcase.ru
- Telegram: [@medikcase](https://t.me/@medikcase)
- support@medikcase.ru



Сайт



Telegram

Ситуационная задача 0002

Образование: Высшее образование | Специальность: Детская эндокринология

1. УСЛОВИЕ СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧИ

1.1. Ситуация

К врачу-детскому эндокринологу обратились родители мальчика 1 г 2 месяцев.

1.2. Жалобы

Увеличение размеров полового члена, запах пота, эрекции, появление волос на лобке, _acne vulgaris_ на лице.

1.3. Анамнез заболевания

В возрасте 6 месяцев впервые обратили внимание на увеличение размеров полового члена, пигментацию и складчатость мошонки. К году отмечалось ускорение темпов роста, огрубение голоса, _acne vulgaris_ на лице, ежедневные эрекции.

1.4. Анамнез жизни

Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, гипотиреоза, 1-х срочных родов. Масса при рождении: 3770 г. Рост при рождении: 54 см. Развитие на 1 году жизни: без особенностей.

Рост отца 175 см, ростовой скачок в 14 лет; рост матери 168 см, менархе в 13,5 лет, регулярные.

1.5. Объективный статус

Рост 84 см (SDS роста: +2,55), вес 13,8 кг (SDS ИМТ: +2,18), скорость роста 24,2 см/год (SDS скорости роста +2,5)

Кожные покровы с явлениями _acne vulgaris_ на лице, обычной окраски и влажности. Подкожно-жировая клетчатка развита несколько избыточно. Дыхание везикулярное, ЧДД 19 в 1 мин. Тоны сердца ясные, ритмичные, АД 100/70 мм.рт.ст., пульс 120 уд в 1 мин. Живот мягкий, безболезненный. Стул регулярный. Щитовидная железа расположена типично, мягко-эластической консистенции. Половые органы сформированы правильно, по мужскому типу, Таннер 3 (G 3, P 2), яички в мошонке, яички D = 2 мл, S = 2 мл.

1. План обследования

Вопрос 1.

Описанная клиническая картина может соответствовать

1. преждевременному адренархе
2. гонадотропин-независимому преждевременному половому развитию
3. неклассической форме врожденной дисфункции коры надпочечников
4. гонадотропин-зависимому преждевременному половому развитию

Правильный ответ:

2 - гонадотропин-независимому преждевременному половому развитию

Отсутствие увеличения объема яичек у ребенка с признаками преждевременного полового развития указывает на гонадотропин-независимый характер ППР.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Вопрос 2.

При описанной клинической картине к необходимому для диагностики инструментальному методу обследования относится

1. УЗИ щитовидной железы
2. рентгенография легких
3. рентгенография костей кисти
4. УЗИ брюшной полости

Правильный ответ:

3 - рентгенография костей кисти

Ускорение костного возраста более чем на 2 года от паспортного служит подтверждением преждевременного полового развития.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.
(1)

Вопрос 3.

При отсутствии увеличения объема яичек в сочетании с другими признаками ППР наряду с тестостероном (22,5 нмоль/л) ожидаемо повышение уровней

1. 17-ОНП, ДГЭА-с
2. ингибина В, антимюллерова гормона
3. кортикостерона, 21-дезоксикортизола
4. ЛГ, ФСГ

Правильный ответ:

1 - 17-ОНП, ДГЭА-с

У мальчиков с ППР обязательным является определение уровней 17-гидроксипрогестерона (17ОНП) для исключения ВДКН, дегидроэпиандростерона/ дегидроэпиандростерона сульфата (ДГЭА/ДГЭАс) для исключения андрогенпродуцирующих опухолей надпочечников.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.
(1)

Вопрос 4.

Для уточнения формы преждевременного полового развития необходимо проведение

1. пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона
2. исследования кортизона, кортизола, кортикостерона, дезоксикортикостерона
3. 3-х дневной пробы с хорионическим гонадотропином
4. малой дексаметазоновой пробы

Правильный ответ:

1 - пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона

Дифференциальная диагностика гонадотропин-зависимых и гонадотропин-независимых форм ППР основана на результатах пробы с аналогами гонадотропин-рилизинг гормона.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.
(1)

Вопрос 5.

Активация стероидсекретирующих элементов половых желез без участия гонадотропинов может быть обусловлена

1. андрогенпродуцирующими образованиями яичек
2. избытком андрогенов, вследствие дефицита 21-гидроксилазы
3. тестотоксикозом
4. андрогенпродуцирующими образованиями надпочечников
5. гипоталамической гамартомой
6. ХГЧ-секретирующими опухолями

Правильные ответы:

3 - тестотоксикозом

6 - ХГЧ-секретирующими опухолями

Постоянная активация рецептора ЛГ, вследствие активирующих мутаций гена `_LHCGR_` приводит к стимуляции клеток Лейдига и синтезу тестостерона в отсутствие ЛГ

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Опухоли интракраниальной, гонадной и экстрагонадной локализации, секретирующие хорионический гонадотропин являются причиной гонадотропиннезависимого ППР

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

2. Диагноз

Вопрос 6.

Причиной преждевременного полового развития у пациента является

1. Тестотоксикоз
2. Идиопатическое ППР
3. Врожденная дисфункция коры надпочечников
4. Андростерома

Правильный ответ:

1 - Тестотоксикоз

Преждевременное половое развитие (Таннер 3, ускорением темпов роста и костного возраста) в сочетании с допубертатным размером яичек, высокий уровень тестостерона при нормальных уровнях 17-ОНП, ДГЭА-с, β -ХГЧ, низкий уровень гонадотропинов на пробе с аналогами ГнРГ, отсутствие образований в яичках и надпочечниках позволяют диагностировать у ребенка тестотоксикоз.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

3. Лечение

Вопрос 7.

Причиной тестотоксикоза являются

1. активирующие мутации гена `_LHCGR_`

2. активирующие соматические мутации гена _GNAS1_
3. мутации гена _DAX1_
4. мутации гена _DICER1_

Правильный ответ:

1 - активирующие мутации гена _LHCGR_

Тестотоксикоз - это заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, обусловленное активирующими мутациями гена _LHCGR_, кодирующего рецептор ЛГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Вопрос 8.

Повышение уровня тестостерона при тестотоксикозе обусловлено

1. активацией гонадной оси
2. автономной секрецией опухолью
3. повышением уровня цАМФ в клетках яичек
4. стимуляцией клеток Лейдига, вследствие постоянной активации рецептора ЛГ

Правильный ответ:

4 - стимуляцией клеток Лейдига, вследствие постоянной активации рецептора ЛГ

Постоянная активация рецептора ЛГ приводит к стимуляции клеток Лейдига и синтезу тестостерона в отсутствие ЛГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Вопрос 9.

Назначение терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза ребенку с тестотоксикозом возможно при

1. молекулярно-генетическом подтверждении диагноза
2. достижении возраста 18 лет
3. разрешении врачебной комиссии и наличии информированного согласия родителей
4. наличии признаков социальной дезадаптации ребенка

Правильный ответ:

3 - разрешении врачебной комиссии и наличии информированного согласия родителей

Лечение антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза ребенку с тестотоксикозом проводится только с разрешения этического комитета при наличии информированного согласия родителей и только в специализированных научных центрах.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Вопрос 10.

Кратковременное снижение уровня тестостерона на фоне терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза может привести к развитию

1. снижению темпов роста

2 гонадотропин-зависимого преждевременного полового развития

- 3. прогрессии костного возраста
- 4. аденоматозных изменений в тестикулах

Правильный ответ:

2 - гонадотропин-зависимого преждевременного полового развития

Кратковременное снижение уровня тестостерона на фоне терапии антиандрогенами и/или блокаторами стероидогенеза может привести к трансформации гонадотропин-независимого ППР в гонадотропин-зависимое, сопровождающееся пубертатным характером ответа ЛГ на стимуляцию ГнРГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

Вопрос 11.

В качестве дополнительной терапии возможно применение

- 1. глюкокортикоидов
- 2** агонистов ГнРГ
- 3. аналогов соматостатина
- 4. ингибиторов эстрогенов

Правильный ответ:

2 - агонистов ГнРГ

Возможна трансформация гонадотропин-независимого ППР в гонадотропин-зависимое при костном возрасте, близком к пубертатному. Для диагностики данного состояния используется стандартная проба с аналогом ГнРГ. При доказанном гонадотропин-зависимом характере ППР у детей с первично периферическим ППР возможно применение пролонгированных аналогов ГнРГ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

4. Вариатив

Вопрос 12.

Активация клеток Лейдига, вследствие выявленной мутации в гене `_LHCGR_`, также приводит к развитию

- 1. образованию опухолей яичка
- 2** аденоматоза яичек
- 3. нарушений сперматогенеза
- 4. ассиметричных размеров гонад

Правильный ответ:

2 - аденоматоза яичек

В результате активации клеток Лейдига изменяется морфологическая структура тестикул. У мальчиков могут быть выявлены аденоматозные изменения тестикул, требующие динамического контроля методом УЗИ.

Клинические рекомендации Минздрава России. Преждевременное половое развитие, 2024 г.

(1)

(2)